



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Arnold Chiari: Relato De Caso

Autores: FERNANDA FAZOLI DA CUNHA FREITAS VIANA (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA); VALMIN RAMOS DA SILVA (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA); JANE SANT'ANA CASTELLO (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA); ANDERSON MONTEIRO PEREIRA (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA); FERNANDA CARVALHO DO NASCIMENTO (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA); KAREN DIANA MARTINS VIEIRA (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Arnold Chiari é uma malformação congênita, rara, do sistema nervoso central, na fossa posterior, isolada ou associada a outras malformações (siringomielia e espinha bífida), que afeta 0,5 % da população, mais comum em meninas. Classificada em tipo I (mais comum): deslocamento caudal das amígdalas cerebelares através do forame magno, sintomática durante adolescência e idade adulta; tipo II: herniação através do forame occipital, frequentemente associada a mielomeningocele e hidrocefalia, típica da infância; tipo III: herniação dentro de uma meningocele cervical alta; e tipo IV: hipoplasia cerebelar sem herniação. A hidrocefalia resulta do desequilíbrio entre produção e absorção do líquido. Descrição do caso: M.T.S, 4 meses, feminino, diagnóstico gestacional de hidrocefalia e mielomeningocele lombar. Realizada derivação ventrículo-peritoneal (DVP) bilateral, na primeira hora de vida. Aos quatro meses apresentou aumento progressivo e importante do perímetro cefálico, além de distensão abdominal e estridor laríngeo. Diagnosticado cisto liquórico abdominal, sendo drenado e reinstalada a DVP à direita. Evoluiu com novo cisto, sendo realizada derivação ventrículo-pleural. Desenvolveu insuficiência respiratória, devido à estenose subglótica, não revertida com traqueostomia, evoluindo para o óbito. Aprovação CEP, Protocolo CAAE 39757314.6.0000.5069. Discussão: A doença é sintomática e grave em neonatos e lactentes, devido ao comprometimento do bulbo e nervos cranianos. A hipertensão intracraniana é decorrente da hidrocefalia pré-existente ou por disfunção do sistema de derivação. Paralisia de cordas vocais e estridor laríngeo são frequentes e responsáveis pela insuficiência respiratória e óbito, caso não se restabeleça a via aérea. Apesar dessa terapia, a paciente relatada evoluiu para o óbito. Conclusão: O tratamento da doença, embora controverso, consiste de derivação valvular e controle das complicações. Os sintomas desaparecem com a descompressão da hidrocefalia, mas a progressão da doença e o risco de óbito podem ser decorrentes da desorganização intrínseca do tronco encefálico.